FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1966

N° .....

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

972

par

Jacques, Henri, Marie, HALARD

né le 4 mai 1933, à PARIS (XIVe)

Présentée et soutenue publiquement le .....

L'HYPEROSTOSE CORTICALE INFANTILE.

Essai de synthèse étiopathogénique

Président : Monsieur M. FEVRE, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1966 N° .....

T H E S E

pour le

D O C T O R A T en M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, Henri, Marie, H A L A R D,

né le 4 mai 1933, à PARIS (XIVe)

Présentée et soutenue publiquement le .....

- L'HYPEROSTOSE CORTICALE INFANTILE.

- Essai de synthèse étiopathogénique

Président : Monsieur M. FEVRE, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

1/1/1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . } Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . } Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
—	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Histologie	COUJARD (R.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
—	N...
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Bicêtre	DEPARIS (M.)
Broussais	MILLIEZ (P.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Laribolsière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CABROL (Ch.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	SOUYRI (Ch.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Hématologie	BESSIS-PASQUIER (S.)
Maladies infectieuses	DUPONT (Y.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	NAUDUROY (P.) Pr. s. cl.
Pathologie chirurgicale	KUDLER (J.) Pr. s. cl.

IV. — PROFESSEUR ASSOCIÉ

Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseillers administratifs	Mlle CHAINTREUIL (S.) M. FAYE (S.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur NAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (F.), LAURENT (M.), LE NOIR (S.),
Bibliothécaires	Mmes GONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

En témoignage de
reconnaissance et
d'affection.

A ma Femme,

qui m'a apporté
toute son aide.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544322_0040

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Marcel FEVRE

de l'Académie de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Professeur de clinique chirurgicale
et orthopédique à la Faculté de
Médecine de PARIS,
Chirurgien des Enfants Malades,

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de
cette thèse,

En hommage de respectueuse
reconnaissance.

A Madame le Docteur Jeanne DELON

Médecin-Chef de Service

à

l'Hôpital AVERROES de CASABLANCA

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse,

Qu'elle trouve ici l'expression
de mes remerciements et de
ma profonde gratitude.

Aux Médecins et Chirurgiens

de l'Hôpital AVERROES de CASABLANCA,

A mes Camarades de l'Internat

de l'Hôpital AVERROES, de CASABLANCA

En souvenir d'un bon
travail d'équipe.

- L'HYPEROSTOSE CORTICALE INFANTILE -

Essai de synthèse étio-pathogénique

I - INTRODUCTION

Un stage dans le Service de Pédiatrie de l'Hôpital Maurice Gaud, à CASABLANCA, dirigé par Madame le Docteur Jeanne DELON, nous a permis d'observer, à plusieurs reprises, des enfants présentant des tuméfactions douloureuses, des courbures des os longs, sans rachitisme décelable, mais comportant sur les clichés un épaississement cortical plus ou moins généralisé au squelette.

Malheureusement, les dossiers de ces cas sont toujours demeurés incomplets, les parents ne se prêtant pas à des examens détaillés et, surtout, ne laissant pas leurs enfants suffisamment longtemps dans le service. Pour certaines de ces observations il semble qu'il s'agissait bien d'authentiques hyperostoses corticales infantiles, syndrome de ROSKEDE TONI-CAFFEY qui, précisément, a retenu l'attention de nombreux auteurs ces dernières années.

Ayant fait, pour notre propre instruction, quelques recherches bibliographiques, nous nous sommes trouvés en possession d'un certain nombre de documents dont la confrontation ne paraît pas démuée d'intérêt.

.../....

En effet, la diversité des descriptions cliniques, anatomopathologiques, étiologiques, montre d'emblée que s'il s'agit vraisemblablement d'une affection autonome, d'une entité, bien des variantes existent, qu'il s'agisse du moment d'apparition des lésions osseuses dès la naissance, ou plus tardivement du mode évolutif, avec foyers uniques ou multiples, simultanés ou successifs, de cas sporadiques ou familiaux, de formes pures ou coexistant avec d'autres symptômes.

Dans l'étude de l'hyperostose corticale infantile, toujours identique à elle-même en ce qui concerne le type de lésion osseuse, on arrive à se demander si des subdivisions ne sont pas souhaitables afin d'intégrer dans un groupe anatomoclinique unique des formes diverses. Mais surtout il semble bien que l'explication étiopathogénique de l'affection, dans l'état actuel de nos connaissances, ne trouve aucun argument satisfaisant ni surtout constant.

C'est pourquoi, sur le conseil de nos Maîtres, nous avons décidé de consacrer notre thèse à un essai de synthèse des éléments positifs actuellement certifiés, les déductions étiopathogéniques qui en dérivent demeurant hypothétiques.

L'intérêt de cette affection est avant tout dogmatique et l'on voudrait comprendre le mécanisme de la constitution de ces curieuses lésions osseuses. L'intérêt pratique est moindre puisque, dans la quasi-totalité des cas, l'évolution se fait

.../...

sur le mode bénin et spontanément régressif. Cependant, le diagnostic différentiel est important, des erreurs risquant d'entraîner des décisions thérapeutiques inutiles sinon nuisibles.

Une autre raison enfin nous a également attirés vers cette maladie : ayant décidé de consacrer notre carrière à la radiologie, nous avons pu étudier les clichés si particuliers du squelette des enfants atteints et nous familiariser ainsi avec des aspects osseux à connaître et à distinguer de ceux d'autres atteintes corticales.

o o

Pour faire de l'hyperostose corticale infantile un exposé aussi complet que possible permettant ensuite des discussions nosologiques et étiopathogéniques, nous avons établi le plan de travail suivant :

Après un rapide historique - l'observation princeps de certitude remonte à 1930 mais un cas de WEST publié en 1888 parait bien mériter le diagnostic d'hyperostose corticale infantile, - nous préciserons les circonstances étiologiques d'apparition selon le sexe, la race, l'âge, la notion des formes acquises ou congénitales, de formes isolées ou familiales ; nous verrons les aspects cliniques, anatomopathologiques et radiologiques,

.../...

l'évolution aussi de l'affection dont nous discuterons alors la position nosologique et le diagnostic.

Les théories pathogéniques proposées seront décrites et nous terminerons par le traitement réduit par l'inefficacité de la plupart des thérapeutiques et par la guérison spontanée....

---oooOOOooo---

II - HISTORIQUE -

Chaque auteur qui, ces trente dernières années, a donné une description détaillée de l'affection et a apporté un ou plusieurs cas personnels, a été tenté de donner son nom au syndrome ou de choisir une appellation nouvelle, si bien qu'actuellement et avant d'aller plus loin dans notre exposé, nous pensons qu'il ne serait pas inutile de citer les différents noms utilisés pour désigner un syndrome unique.

- Le cas princeps de WEST, en 1888, sur lequel nous reviendrons, avait été considéré par BARLOW comme une association de scorbut et de rachitisme.

- ROSKE, en 1930, parle de "Maladie particulière des os du nourrisson ;

- de TONI, en 1943, de "Polyostéopathie déformante connatale régressive" ;

- CAFFEY, en 1945, propose la dénomination d' "Hyperostose corticale infantile", à peu près généralement acceptée actuellement. Mais un terme plus exact lui avait paru préférable "Hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du foetus et du nourrisson".

- MATHESON, BARBA, parlent d' "Hyperostéogénèse embryonnaire", d' "Ostéodysgénèse embryonnaire".

- Actuellement on parle aussi de "Maladie de CAFFEY-SMYTH et SILVERMAN", de "Syndrome de ROSKE, de TONI, CAFFEY.

.../...

Cette pluralité de désignation est évidemment regrettable. Nous verrons d'ailleurs que même le terme en définitive le plus séduisant, d' "Hyperostose corticale infantile", n'échappe pas à la critique : le terme d'infantile est impropre puisqu'il existe des formes à début intra-utérin. Le terme d'hyperostose corticale l'est également, les modifications osseuses allant au-delà d'une simple hyperactivité de l'ossification périostée, l'os enchondral y participant également. Pourtant, obéissant aux usages apparus dans la littérature médicale récente nous utiliserons le terme d' "HYPEROSTOSE CORTICALE INFANTILE".

°
° °

La littérature anglaise nous a fourni un article de S. WEST, paru en 1888 dans le British Medical Journal, sous le titre de :

"Gonflements périostés aigus chez plusieurs nourris-
"sons de la même famille, de nature probablement ra-
"chitique".

Une première fratrie de cinq enfants a été touchée de la même façon chez le 1er, le 3ème, le 4ème et le 5ème enfant. Le petit malade vu par WEST était âgé de cinq semaines et était atteint d'une tuméfaction douloureuse du bras gauche avec épaississement important de la diaphyse humérale gauche et aussi droite, du fémur gauche, des côtes. La vitaminothérapie fut inopérante mais la guérison survint spontanément au bout de trois mois. Cette évolution avait également eu lieu chez les autres enfants.

...

Dans une seconde fratrie, apparentée à la première, le second et le quatrième enfant présentèrent des tuméfactions des membres avec ici encore régression spontanée mais persistance pendant quelques mois d'incurvations antérieures des tibias et des fémurs. BARLOW, commentant ultérieurement ces observations, les interpréta comme une association de scorbut et de rachitisme intra-utérins mais auxquels manquaient les hémorragies, le chapelet costal, les bourrelets épiphysaires, l'atteinte de l'état général.

Les décennies passent sans apporter à notre connaissance de nouveaux éléments et il faut attendre 1930 pour trouver avec G. ROSKE, de HEIDELBERG, un mémoire sous le nom de "Maladie osseuse particulière chez le nourrisson". Un enfant de quatre semaines a été vu par ROSKE pour épaississement douloureux des tibias, irritabilité, sans fièvre ni atteinte de l'état général mais hyperleucocytose et accélération de la vitesse de sédimentation. Les clichés radiologiques ont révélé une augmentation de l'épaisseur du périoste diaphysaire, intéressant les tibias, les fémurs, les humérus et les radius puis, plus tardivement, la même image apparut au niveau du maxillaire inférieur, ce qui fit d'abord porter le diagnostic de périostite productive chronique d'étiologie inconnue. Mais les lésions devaient s'estomper progressivement pour disparaître à l'age de dix mois. Faute de trouver une étiologie précise, ROSKE concluait que cette maladie des os ne pouvait être assimilée à aucun tableau clinique connu. C'est sans doute l'imprécision même du titre de l'article qui fit oublier celui-ci jusqu'en 1943. Entre temps, MEIER, en 1936, CHIARI, en 1938, étudiaient les "périostites productives du nourrisson".

...

De TONI, en 1943, devait isoler une "Polyostéopathie déformante congénitale régressive" chez un nouveau-né présentant des épaississements et incurvations des diaphyses de plusieurs os longs avec radiologiquement une hyperproduction ostéopériostée importante. L'origine intra-utérine de l'affection, son aggravation par atteinte des os indemnes pendant les six premiers mois de la vie, faisaient admettre un pronostic sombre démenti par l'évolution régressive spontanément. On put exclure par de multiples examens l'infection, la syphilis, les avitaminoses. Ignorant la publication de ROSKE, de TONI, à son tour, concluait à une maladie osseuse inconnue, et levait l'hypothèse de sa nature hormonale au cours de la vie foetale.

CAFFEY et SILVERMANN, en 1945, décrivent un "nouveau syndrome" caractérisé par une hyperostose corticale observée chez quatre nourrissons de deux à six mois. Un schéma stéréotypé permettait d'affirmer qu'on se trouvait bien devant la même et unique affection : apparition vers l'âge de trois mois, de tuméfactions des parties molles au contact des zones osseuses atteintes radiologiquement d'hyperostose corticale, les os atteints étant surtout les os longs des membres mais aussi les os plats, omoplates, clavicules, côtes et, constamment, le maxillaire inférieur ; irritabilité, fièvre modérée, anémie discrète, hyperleucocytose. L'évolution se faisait par poussées successives marquées chaque fois par l'apparition de nouvelles lésions osseuses.

En quelques semaines ou quelques mois la régression spontanée a été complète dans tous les cas. Les examens biologiques et anatomopathologiques ont exclu les ostéopathies hyperostosantes de la petite enfance mais n'ont apporté aucun élément probant positif. CAFFEY et SILVERMANN conclurent à l'individualité nosologique de cette "hyperostose corticale infantile".

...

L'année suivante, en 1945, SMYTH, POTTER et SILVERMANN affirment que la réunion d'une réaction périostée, de fièvre et d'irritablilité chez le petit nourrisson correspond bien à un nouveau syndrome dont ils apportent sept cas (dont trois ultérieurement contestés), puis cinq autres la même année.

Au Congrès Suisse de Pédiatrie, en 1946, FANCONI suggère le premier que l'affection décrite par de TONI et ROSKE doit être proche de l'hyperostose corticale infantile de CAFFEY, SMYTH et SILVERMANN, opinion qui devait par la suite triompher.

Les travaux américains, bien que postérieurs aux publications italiennes de de TONI, devaient par la suite dominer la question par leur richesse, leur abondance et surtout leur apport radiologique décisif.

KANE et BORZELL, en 1947, donnent de l'hyperostose corticale infantile une belle iconographie, DELANO et BUTTER en étudient l'étiologie. Des cas isolés sont alors publiés un peu partout et JACOBSON, étudiant en 1949 les "Jambes arquées non rachitiques" ne manque pas de mentionner la maladie de CAFFEY. BAUMANN apporte un nouveau cas, SHERMAN et HEIMER de nouveaux éléments radiocliniques à propos de deux cas familiaux.

L'année 1950 est très féconde avec les observations de ASTLEY et surtout les cinq cas de SHERMANN pour qui si l'hyperostose corticale infantile est bien une entité distincte, elle ne représente pas sûrement une maladie mais plutôt un état pathologique généralisé intéressant le squelette, les parties molles, les muscles, les vaisseaux surtout.

Un facteur génétique est soupçonné par BOYES et DEMY qui, en 1951, apportent deux cas dans une même fratrie. BUSH et MARELL disent, en 1952, avoir obtenu des succès de la corticothérapie. L'année 1953 voit une étude de BENNETT et NELSON sur la forme prénatale de l'hyperostose corticale, une vue d'ensemble de la question par de TONI qui propose le terme d'hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du foetus et du nourrisson, englobant ainsi les particularités anatomopathologiques et chronologiques de l'affection.

Toujours en 1953 VELLER et LAUR cherchent à préciser la nature étiologique du syndrome. [illegible] et [illegible]J. FRERICKS font une découverte curieuse à propos de cas familiaux, l'hyperostose corticale ayant été radiologiquement décelée in utero. Ces formes prénatales seraient pour eux une ostéodysgénèse embryonnaire provoquée par des troubles de la vascularisation au cours du troisième mois de la vie intra-utérine.

L'année 1954 apporte son contingent désormais régulier d'observations et de recherches : cas de MEADORS, de COCOZZA, classification par R. JLAN des dystrophies osseuses de l'enfance, rôle possible de l'hypervitaminose A dans le cas de RINEBERG.

POUNDERS indique en 1955 l'efficacité de l'hormonothérapie, B. LEVEQUE, aux Journées Pédiatriques de 1955 apporte ce que l'on considère généralement comme le premier cas français d'hyperostose corticale infantile, titre réclamé par JAMBON en 1956. R. DEBRE et M. DELONG avaient fait une mise à jour de la question à la date de 1955. En marge du syndrome R. DEBRE et MOZZICONACCI avec leurs collaborateurs ont décrit un cas de périostose engainante

...

avec tétanie précoce et hypocalcémie récidivante, cas pour diagnostic différentiel. L'intérêt des auteurs français est éveillé et à partir de 1956 nous en trouvons la preuve dans la littérature : Thèse de Madame BRAVARD, ALGER 1956, avec communication de CAS-TAINIER et BRAVARD. Ces auteurs pensent qu'il faut admettre comme entité autonome l'hyperostose corticale infantile, mais aussi ses variétés.

PIZON, en 1961, commente les formes familiales de l'affection d'après les observations de VAN BUSKIRK. En 1962, VAN DEN DRIESSCHE, CARLENTIER et DENYS, à propos d'un cas personnel, font de la question une très complète mise au point. M. MARAND la même année consacre sa thèse à la "maladie de ROSKE- de TONI-CAFFEY et en collationne tous les cas antérieurement publiés, au nombre de 132.

G. SCHREIBER, en 1963, résume la question. Des observations sont rapportées aux Etats-Unis, en Pologne, en Egypte, en Colombie, en Inde, en Italie, en URSS, ce qui montre que l'hyperostose corticale infantile, considérée comme rare, est mondialement connue et prend place, comme dans le Traité des Maladies des Os et des Articulations de de SEZE parmi les affections désormais classiques...

---oooOOOooo----

...

- III - CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES D'APPARITION -

Pour situer l'affection, nous pensons nécessaire d'envisager le sexe, la race, l'âge des petits malades puis de distinguer les formes congénitales, connatales plus exactement dit, des formes acquises, les formes sporadiques des formes familiales.

a) Le sexe :

Il ne parait pas intervenir. VAN DEN DRIESSCHE en 1962 a collationné 78 cas publiés concernant 34 garçons et 27 filles, le sexe n'étant pas précisé dans sept cas. Cette impression de répartition égale entre les deux sexes est trouvée dans la plupart des études.

b) La race :

Une majorité des observations sont originaires des Etats-Unis. Il n'est donc pas étonnant que la race Noire y figure avec une relative fréquence : 11 cas sur 62 enfants. Pour 16 petits malades européens on trouve quatre fois la race italienne. Mais surtout les populations méditerranéennes, nord-africaines, égyptiennes représentent un coefficient particulièrement important.

...

Nous retrouverons cette notion à propos des affections associées au syndrome, anémie, thalassémie mineure comme dans le cas de VAN DEN DRIL SCHE, anémie congénitale hémolytique familiale de COOLEY (ABRAKHANOVA).

c) L'age :

C'est là un aspect capital de l'hyperostose corticale dite sans doute à tort infantile puisqu'elle peut être néonatale et donc contemporaine de la vie intra-utérine. Les aspects anatomocliniques de l'affection restent les mêmes à tous les âges mais la date de survenue peut sans doute jeter quelque lumière sur l'étiopathogénie de la maladie.

BLUNET et NELSON, en 1953, ont décrit la "forme prénatale" de l'affection. Nous avons indiqué plus haut qu'il s'agit de la répétition de la même maladie frappant plusieurs membres d'une fratrie et dont les aspects radiologiques avaient pu être saisis in utero. CAFFEY a pris en considération ces observations, en concluant que : "les lésions paraissent donc se développer dans "plusieurs cas avant la naissance ce qui permet-"trait de penser que tous les cas peuvent être "d'origine prénatale alors même que dans la ma-"jorité des observations l'enfant reste normal "pendant les premières semaines de la vie" (encore qu'une exploration radiologique eut peut-être déjà décelé l'amorce d'hyperostose corticale sans traduction clinique).

La présence ante-natale des lésions est évidemment certaine dans les formes néonatales, connatales de l'affection. Et si l'on ne peut toujours diagnostiquer, comme l'ont fait BARBA et FREDRICKS

...

l'hyperostose corticale in uteron, cinq semaines avant l'accouchement, CAFFEY a pu affirmer sa présence le premier jour de la vie, et dans plusieurs cas des lésions bien avancées existaient aux 8ème, 9ème et 10ème jour après la naissance.

Il existe donc une forme congénitale qui n'a de particulier que la date de son apparition ou plutôt de sa constatation. Ce sera néanmoins une forme commune tant par le siège des lésions que par la symptomatologie et la durée d'évolution, avec ou sans fièvre, avec ou sans syndrome biologique. La littérature fait état de cas congénitaux non familiaux caractérisés dès la naissance par les signes radiocliniques classiques : bras ou jambes gonflés, lésions radiologiques constituées, mobilisation douloureuse.

Le cas apporté par Madame MARAND dans sa thèse, un nourrisson de cinq semaines hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur TURPIN, parait bien avoir été atteint de forme congénitale. La mère a en effet signalé, dès la naissance que l'enfant criait et semblait souffrir chaque fois que l'on touchait ses membres inférieurs. Puis en 24 heures, à l'âge de cinq semaines, s'installa un oedème très dur et douloureux des jambes et des pieds, en fuseau, engainant les membres inférieurs, respectant les genoux et les chevilles et ne prenant pas le godet, sans modifications de couleur ni de chaleur. Au niveau des pieds l'oedème mou, indolore, ne prenant pas le godet évoquait davantage une compression vasculaire. L'état général était parfaitement conservé. L'examen radiologique devait d'emblée révéler une énorme périostose diaphysaire intéressant de façon bilatérale et symétrique les deux tibias et les deux péronés.

...

L'observation de CASTANIER et de Madame BRAVARD, recueillie en Afrique du Nord, concerne également un cas connatal : l'enfant né après une grossesse et un accouchement sans histoire fut hospitalisé dans le service de pédiatrie de l'Hôpital d'ORAN à l'âge de cinq jours avec le diagnostic de probabilité de syphilis congénitale. Dès la naissance la morphologie et l'attitude des membres inférieurs avaient frappé la mère : jambes paraissant longues, déformées, entrecroisées et repliées sur elles-mêmes. Un épisode fébrile a persisté 48 heures mais l'état général semblait conservé. Des radiographies de tout le squelette furent pratiquées montrant l'existence de lésions osseuses symétriques au niveau des membres : légère courbure des diaphyses humérales avec épaississement modéré de la corticale sur son bord concave ; incurvation externe et antérieure des diaphyses fémorales avec épaississement cortical au niveau de leur concavité ; courbure et épaississement cortical importants, en fuseau, au niveau des diaphyses tibiales. La régression s'est amorcée à l'âge d'un mois ; à 8 mois les altérations avaient disparu.

On appelle sans doute à tort "formes acquises" les hyperostoses corticales observées ce qui est le cas dans la majorité des observations, entre l'âge de quelques semaines et celui de six mois, la moyenne étant de dix semaines. C'est à cet âge que la plupart des hyperostoses corticales sont observées et diagnostiquées. Faut-il admettre alors qu'un facteur postnatal, encore à préciser, soit intervenu pour réaliser ce syndrome qui, pour bien des auteurs, peut se constituer, toujours identique à lui-même, mais selon une étiopathogénie variable ? Nous aurons à revenir sur ce point à propos de la discussion des théories pathogéniques proposées. On peut simplement dire que dans la grande majorité des cas l'hyperostose corticale dite infantile est diagnostiquée vers l'âge moyen de dix semaines, en tant que forme isolée, sporadique.

...

d) Formes tardives

Il serait pourtant exister des formes tardives. L'Ecole Américaine pense qu'elles ne doivent pas être considérées comme d'authentiques hyperostoses corticales infantiles mais comme l'expression d'hypervitaminose A, de scorbut. CAFFEY, à propos de deux cas personnels dans lesquels les enfants avaient dépassé l'âge de onze mois, pense qu'il ne s'agissait pas d'hyperostose corticale mais THOMAN et MURPHY, sur une série fondée sur les cas de la littérature, relèvent des enfants de 14, 18, 24 et 30 mois. Mais s'agissait-il vraiment de la maladie qui nous occupe ? Sur 86 observations collationnées par Madame BRAVARD dans sa thèse, six seulement indiquaient que le début de la maladie (ou mieux dit son "diagnostic") se situait au-delà de l'âge de dix mois. Les quatre cas de CAFFEY, discutés par leur auteur lui-même, un cas de RINEBERG avec hypervitaminose A certaine, un cas de JANBON ne souffrant pas discussion.

e) Les formes familiales

Elles apportent des éléments intéressants mais soulèvent également de difficiles problèmes de génétique. S'agit-il de la même maladie selon qu'elle se présente isolément ou qu'elle frappe plusieurs enfants de la même fratrie ?

Nous avons vu dans notre "Historique" que le cas considéré dorénavant comme princeps, celui de WEST (1888) était précisément familial. Depuis quelques autres observations ont confirmé cette possibilité. Les cas privilégiés de BARBA et de FRERICHS concernaient un frère et une soeur avec détection radiologique in utero de l'hyperostose corticale.

...

Dans une publication de VAN ZEBEN (1948, cité par Madame MARCHAND) la maladie était retrouvée chez un frère, une soeur et un cousin ; dans celle de BOYER et DELY, il s'agissait d'une soeur et d'un frère mais chez le second enfant les lésions osseuses ne furent apparentes qu'à l'âge de 10 mois et demi. De plus la mère des petits malades aurait présenté les mêmes symptômes au cours de la première année de sa vie. KITCHIN, en 1951, décrit le cas d'une petite fille dont la mère aurait présenté au début de la vie des tuméfactions et déformations des membres inférieurs. Dans le cas de VELLER & LAUR (1955) un enfant et son père auraient été atteints.

VAN BUSKIRK, TAMPAS et PETERSON, en 1961, ont pu trouver dans une même famille onze sujets ayant présenté ou présentant les signes d'une hyperostose corticale, sur un groupe familial de 28 adultes et 8 enfants, en l'espace de quatorze années. Un père de 34 ans a six enfants dont quatre sont atteints : trois filles et un garçon. Ce père a deux cousines et trois cousins atteints. Une autre cousine indemne a deux enfants atteints : un garçon et une fille. Du fait de la disparition des lésions d'hyperostose corticale à l'âge adulte il est impossible de déterminer avec une probalité acceptable si les deux générations antérieures ont ou non comporté des membres atteints de la maladie.

L'étude des observations familiales incite VAN BUSKIRK et leurs collaborateurs à admettre que l'apparition de plusieurs cas dans une fratrie ou au cours de plusieurs générations semble bien avoir pour cause une raison génétique. Dans le cas particulier de cette famille la transmission de la seconde génération à la troisième se fait plus par les hommes que par les femmes avec le

...

rapport de trois transmissions d'origine masculine pour une transmission d'origine féminine. Deux générations sont ici atteintes avec certitude mais plusieurs des sujets atteints ne présentent que des signes radiologiques qui eussent pa sé inaperçus s'il ne s'était agi d'une enquête systématique. Une telle enquête dans les familles de cas isolés montrerait peut-être là aussi une atteinte familiale.

GERRARD, HOLMAN, GORMAN et MORROW (J. Pédiatriques de 1961) concernent six cas familiaux de seconde génération : un frère et une soeur puis trois cousines non soeurs et un cousin. Les signes ont été discrets dans certains cas, affirmés et indiscutables dans d'autres. A la première génération on retrouve trois cas atypiques : "grosses jambes", pendant la première année dans un cas, gonflement des autre membres dans le second cas, jambes plâtrées sans fractures pendant le premier âge dans le dernier cas.

Pour GERRARD cette observation familiale a comporté une transmission sur le mode dominant, autosomique puisque des parents des deux sexes sont atteints dans les couples qui transmettent la maladie à leurs enfants. Pour cet auteur, toutefois, un tel mode de transmission parait rare, le mode habituel étant plutôt récessif.

Les observations familiales sont encore trop peu nombreuses et pas assez exploitées pour permettre une conclusion. Il existe en outre des cas difficiles à interpréter : un sujet atteint ayant trois enfants normaux, un sujet atteint ayant trois enfants indemnes et un autre atteint, ce qui infirme la notion de transmission sur le mode dominant, mieux illustré par les observations familiales de VAN BUSKIRK.

Madame [illegible] pense que les cas familiaux présentent un phénomène particulier : la fréquence des arcatures diaphysaires observées 17 fois sur 28 cas familiaux soit d'emblée dès la naissance soit secondairement au cours de l'évolution. La régression spontanée est de règle. Des arcatures analogues ont été signalées en dehors des cas familiaux mais surtout dans des observations européennes.

--- oooooooo---

IV - ASPECTS ANATOMORADIOCLINIQUES -

De ce que nous avons déjà été amenés à indiquer, soit au cours de l'énumération historique des recherches soit à propos des particularités étiologiques, sexe, race, âge, formes congénitales et acquises, formes isolées et familiales, les éléments principaux, cliniques, anatomopathologiques, radiologiques ont déjà été cités dont la réunion réalise l'hyperostose corticale infantile.

Toutefois, si la majorité des cas offre bien un syndrome caractérisé, une forme classique, d'autres observations, pourtant authentiques, sont plus atypiques dans leur forme et leur évolution.

Schématisons donc tout d'abord la forme classique, établie par les premiers observateurs américains.

L'affection débute, ou mieux, devient apparente, dans les six premiers mois de la vie ; un maximum de fréquence se situe vers le deuxième ou le troisième mois chez un petit enfant né à terme, sans antécédents néonataux, en bonne santé actuelle.

Les signes constants sont la périostite et l'hyperostose corticale que le diagnostic positif

...

exige mais d'autres manifestations, plus variables, ont néanmoins leur valeur d'autant qu'elles précèdent souvent les altérations radiologiques : les modifications du caractère de l'enfant qui devient grognon, irritable. La fièvre modérée à 38°-38°5 suit de près le début de cette irritabilité.

Le symptôme majeur, constant, obligé, est représenté par des tuméfactions dures, douloureuses, occupant différents points du squelette. Il s'agit d'une infiltration des parties molles et d'un épaississement de l'os sous-jacent mais sans manifestation inflammatoire, sans hyperémie, fluctuation ou chaleur locale. Les aires ganglionnaires sont libres de toute adénomégalie.

Les lésions peuvent intéresser tous les os du squelette à l'exception toutefois des vertèbres dont nous n'avons pas trouvé d'atteintes ; les foyers osseux sont multiples, en moyenne sept à huit mais un cas de CAFFEY décrit 17 os touchés. Le maxillaire paraît électivement atteint, et parfois isolément, au point que, selon les auteurs américains, il s'agit là d'un foyer pratiquement révélateur de l'hyperostose corticale infantile. VAN DEN DRIESSCHE, CARPENTIER et DENYS, DIDBURY, Madame BRAVARD donnent par ordre de fréquence décroissante une liste analogue des os atteints :

- maxillaire : 76 ou 77 % des cas ;
- tibias : 44 et 50 % des cas selon les statistiques ;
- clavicules : 38,63 % des cas pour Madame HARAND, 35 % pour SIDBURY ;
- cubitus, radius, humérus : 33 ou 34 % des cas.
- fémurs : 37 ou 32 % des cas ;
- côtes : 32 ou 27 % des cas ;
- péronés : 26 ou 18 % des cas ;
- omoplates : 17 % des cas ;
- os du bassin : 6% des cas ;
- crâne : 5 % des cas.

Il faut aussi citer quelques localisations rares, voire exceptionnelles : sur 132 cas collationnés dans la littérature, nous trouvons deux fois l'existence d'hyperostoses métatarsiennes, deux fois métacarpiennes, deux fois de l'ilion ; un cas enfin comportait une atteinte des phalanges des doigts et un autre des pariétaux.

Ces atteintes généralement multiples pour un même malade ne sont pas simultanées mais procèdent par poussées successives sous la forme d'une tuméfaction des tissus mous sus-jacents au foyer osseux. Pourtant il existe des cas sans manifestations tissulaires ou encore chez un même malade certains foyers osseux donneront une tuméfaction des tissus mous, d'autres resteront purement radiologiques. La dispersion chronologique des éclosions de foyers explique que ceux-ci n'atteignent pas en même temps le même degré évolutif. Certains débutent d'autres en sont à la période d'état tandis que d'autres encore, les plus anciens, régressent.

Il faut également connaître le décalage entre la constitution de la tuméfaction des tissus mous et l'apparition radiologique de la lésion osseuse. La littérature comporte au moins une dizaine d'observations dans lesquelles l'examen radiologique s'est montré d'abord négatif, pratiqué cependant au niveau de zones tuméfiées, douloureuses. Cela évidemment surtout dans les formes précoces, néonatales. Pourtant dans le cas relativement tardif de VAN DEN DRIESSCHE, un gonflement douloureux de la cuisse droite, apparu à l'âge de vingt mois, a motivé un examen radiologique qui fut négatif. Deux semaines plus tard on trouve au niveau du tiers inférieur de la diaphyse fémorale une périostite importante qui englobe une petite zone de raréfaction osseuse, ce

qui avait confirmé le diagnostic de probabilité d'ostéomyélite. En deux mois et demi la lésion initiale avait disparu mais d'autres poussées douloureuses avec fièvre ont cette fois permis de saisir une image d'hyperostose corticale caractéristique.

/ Radiologie /

Les lésions ne sont parfaitement évocatrices qu'une fois complètement constituées. On constate au niveau des diaphyses, la présence de formations péri-osseuses, engainant plus ou moins complètement le fût osseux qui conserve un aspect et un volume normaux. L'image anormale est constituée par un élément d'addition, apposé à l'os normal, souvent séparé de lui par une bande claire : sa limite externe est souvent irrégulière, dentelée. L'image surajoutée est parfois formée de strates parallèles à l'axe de la diaphyse, signe qui, selon CAFFEY, annonce la prochaine régression des lésions. Les images anormales affectent des dimensions variables, très discrètes, elles se limitent à une fine bordure, importantes elles vont doubler le volume de l'os atteint. Tout se passe au niveau des diaphyses et les métaphyses, comme les épiphyses, sont respectées.

Lorsque l'hyperostose corticale frappe un os plat, les modifications radiologiques sont bien moins nettes avec simplement un épaississement en masse de l'os dont les contours extérieurs sont flous, et dont le volume peut doubler, voire même tripler.

Il est intéressant de suivre l'évolution radiologique des lésions. Chaque localisation évolue en deux étapes successives :

- dans un premier temps, il y a accroissement concentrique de l'hyperostose corticale par apposition de couches régulières, l'os central étant respecté et demeurant normal ;

- un second temps est celui de la régression, beaucoup plus lente ; l'os en croissance englobe les formations hyperostotiques, se remodèle, reprend une silhouette grossièrement normale. La trame osseuse peut alors paraître légèrement ostéoporotique.

- Enfin l'os reprend une densité normale, des contours plus nets. Il y a retour à la normale de l'image radiologique. On compte en moyenne deux ou trois mois pour que s'amorce la régression, huit mois pour que la guérison radiologique soit atteinte.

Les lésions radiologiques sont généralement plus nombreuses et plus étendues que ne le feraient prévoir les tuméfactions.

/ Anatomopathologie /

Les rares cas ayant connu une évolution fatale, d'ailleurs provoquée par des complications intercurrentes, gastro-entérite (MATHESON 1952), mastoïdite (VAN ZEBEN 1948), un cas de mort inopiné alors que l'affection était en régression depuis déjà deux mois (MOSSBERGER & WEENS 1954), ont permis une étude anatomopathologique des lésions :

- le tissu interstitiel peut être le siège d'un oedème ;

- le périoste est épaissi, de consistance fibreuse ou gélatineuse ;

- des tractus fibreux prolongeant le périoste épaissi peuvent se confondre avec les fascias des muscles ou se prolonger jusqu'au revêtement cutané.

L'examen microscopique a montré une prolifération du tissu conjonctif qui est souvent oedématié ; une augmentation de la vascularisation, un épaississement de l'intima des artères ; une infiltration par des lymphocytes, des petites cellules rondes ou des cellules plus grandes, plus riches en cytoplasme, isolées ou disposées le plus souvent en ilôts, en manchons périvasculaires. Au stade aigu, le périoste est transformé en une couche épaisse de tissu fibreux richement cellulé, contenant des formations ostéoïdes qui se calcifient irrégulièrement à partir de la profondeur, s'infiltrant de nombreux polynucléaires souvent amassés en micro-abcès.

un stade plus avancé, quarante jours après cet aspect, on trouve un tissu ostéoïde en grande partie calcifié, son stroma fibreux contient des lymphocytes et des macrophages. Le périoste, au stade aigu, perd sa structure propre puis redevient identifiable quoique épaissi et très cellulaire. On ne trouve pas de lésions inflammatoires franches, de lésions d'origine hémorragique ou traumatique. Les muscles présentent dans le voisinage de l'os atteint des aspects atrophiques avec dégénérescence fibreuse, rarement graisseuse et les mêmes infiltrations cellulaires que celles du périoste avec épaississement de l'intima artérielle, amas de polynucléaires.

L'épaississement du cortex provient de la formation périostée d'os nouveau qui frappe par l'exubérance de sa formation et son immaturité. Le cortex, spongieux, peut présenter une nécrose des lamelles ; entre l'os nouveau et le cortex ancien il existe une étroite cavité médullaire renfermant de la moëlle rouge. VAN DEN DRIESSCHE décrit des perturbations de la disposition des éléments néoformés, la présence de fins spicules serrés, parallèles entre eux, perpendiculaires au périoste, avec entre leurs espaces, du tissu fibreux lâche.

o ´ o

/ Syndrome biologique /

Le syndrome clinique, le syndrome radiologique et le syndrome anatomopathologique se complètent d'un syndrome biologique banal mais constant ou presque :

- une accélération de la vitesse de sédimentation, notée dans 80 % des cas, environ ;

- une formule sanguine d'anémie, dans plus de 50 % des cas ; anémie souvent profonde, pouvant atteindre 3.000.000 et même 2.000.000 de G. R. Cliniquement on a souvent signalé la pâleur de l'enfant. L'anémie peut être aussi bien normochrome que hypochrome ou hyperchrome. L'hypochromie franche, dans près de la moitié des cas, souvent isolée, comporte une valeur globulaire de 0,55 à 0,85 ;

- L'hyperleucocytose est très fréquente et trouvée dans plus de 80 % des cas ; on l'explique par la fréquence de foyers infectieux trouvés chez ces petits malades et qui ont pour certains une signification étiopathogénique. Nous le verrons plus loin. Mais même en l'absence de tout foyer d'infection décelable, l'hyperleucocytose atteint 12.000 à 15.000 G.B. et dans les cas extrêmes, 25.000 et même 37.000 G.B.

- La formule blanche est normale le plus souvent mais une polynucléose relative a été notée dans 20 % des cas, une éosinophilie dans 3 à 14 % des cas selon les auteurs ;

- Dans les deux tiers des cas où elles ont été étudiées, les phosphatases alcalines ont été trouvées très augmentées, atteignant de 30 à 386 Unités Bodansky.

...

L'évolution, dans les formes classiques, demande quelques mois pour que les signes cliniques, radiologiques et biologiques se normalisent. Ce sont les signes cliniques qui rétrocèdent en premier, parfois en quelques jours, voire une ou quelques heures, plus souvent en trois mois ; la fièvre disparaît en quelques jours, rarement elle se prolonge aussi longtemps que les autres manifestations. Les tuméfactions douloureuses ont pu exceptionnellement persister jusqu'à l'âge de 18 mois.

Mais à cette première phase évolutive, succèdent des rechutes in situ, de nouvelles poussées de localisation différente, se répétant parfois cinq ou six fois, mais toujours finissant par régresser et aboutir à la guérison.

Nous avons dit que radiologiquement aussi les poussées se succédaient, parfois sans traduction visible et l'on est amené à admettre l'existence de formes infracliniques, purement radiologiques. C'est ainsi que chez un nourrisson de quatre mois et demi, examiné pour hernie inguinale, CAFFEY a découvert une authentique hyperostose corticale infantile.

Le pronostic vital est donc excellent sauf les rares cas de complications mortelles, à vrai dire assez indépendantes de l'ostéopathie : mastoïdite (VAN ZEBEN), mort subite avec, à la vérification, lésions d'entérite, hyperplasie lymphoïde généralisée (MOSSBERGER), gastro-entérite (MATHESON) ; CAFFEY aurait signalé oralement deux cas mortels. Seul le petit malade de SIDBURY aurait succombé à l'hyperostose corticale.

...

Même les os déformés se remodellent, reprennent leur configuration normale ; pourtant quelques exemples de séquelles déformantes ont été signalées, courbures antérieures du tibia avec épaississement cortical (cas de BARBA, CAFFEY, DE TONI, ROSKE, SHERMAN, SIDBURY, SMITHAN et PALMER, 1950).

°
° °

Formes atypiques, formes chroniques, formes graves

La forme classique étant le cas isolé, constaté en moyenne vers la dixième semaine de la vie, avec une évolution spontanément résolutive sans séquelles, toutes les formes qui s'écartent de ce schéma-type peuvent être considérées comme atypiques. Elles sont d'ailleurs exceptionnelles et nous en avons trouvé seulement cinq cas :

- l'Observation de CAFFEY, rapportée en 1952 et que l'auteur a désigné par le terme d'hyperostose corticale chronique. Une petite fille, Noire, présente à l'âge de trois mois une première poussée grave, suivie d'épisodes renouvelés pendant quatorze mois, avec retard du développement moteur de la petite malade. Des foyers d'hyperostose corticale ont été trouvés au niveau du maxillaire inférieur, des côtes, de la clavicule et de l'omoplate gauche, des cubitus et radius et de l'humérus droits, du fémur, du tibia et du péroné gauches. Une formation pathologique rarement observée est apparue sur les clichés radiologiques à l'âge d'un an, sous la forme de synostoses radiocubitales et intercostales gauches, entre la

° ° °

sixième et la septième côtes. A l'âge de vingt mois, on devait constater la luxation en avant et en dehors des têtes radiales, la pronation étant définitivement réduite à 15 ° pour le bras gauche et à 20 ° pour le bras droit.

CAFFEY avait d'ailleurs antérieurement publié, en 1945, le cas d'un petit enfant qui conservait, à l'âge de 5 ans et demi, un épaississement notable du maxillaire inférieur, donnant une joue gauche un peu plus volumineuse que la droite. Il existait également chez cet enfant une hémiparalysie diaphragmatique, sans qu'on puisse lier cette anomalie à l'hyperostose corticale.

Deux autres exemples d'évolution traînante ont été apportés par SHERMAN et HELLER, en 1950, par BARBA et FREDRIKS, en 1957. Chaque fois, les poussées se sont renouvelées au cours de dix-huit mois, provoquant un retard moteur et une importante hypotrophie. Cependant, avec le temps, dans ces deux observations la guérison complète fut finalement atteinte avec vérification plusieurs années après dans le cas de BARBA. Aucune séquelle n'était visible.

Dans l'observation de COCOZZA, enfin, publiée en 1954, l'hyperostose corticale a été diagnostiquée à l'âge de deux mois. Cependant, à trois ans l'enfant présentait encore des hyperostoses corticales et des déformations diaphysaires.

Il faut savoir, pour définir la position et l'autonomie nosologiques de l'hyperostose corticale infantile, distinguer des formes atypiques, s'accompagnant de manifestations pathologiques inhabituelles,

les éventuelles variétés de la maladie. Devant ce polymorphisme clinique, faut-il admettre que l'hyperostose corticale est toujours la même, maladie autonome, ou réponse unique à des incitations différentes ou bien que sous cette appellation se groupent des états pathologiques nettement différents dans leur essence, leur étiologie, leur mécanisme pathogénique ? C'est à quoi nous allons chercher, sinon à répondre, du moins à sérier les faits d'observation et à en tirer le maximum de signification.

---oooOOOooo---

...

V - POSITION NOSOLOGIQUE ET DIAGNOSTIC -

Il existe des cas d'hyperostose corticale infantile qui s'écartent des formes classiques non plus, comme nous l'avons vu précédemment, par leur mode évolutif, mais bien par des symptômes associés, d'ailleurs de façon très inconstante. Certes, il est toujours difficile, devant des manifestations concommittantes d'affirmer qu'elles appartiennent au syndrome en cause ou qu'elles existent en tant que simples coïncidences. Toutefois, la répétition de ces manifestations dans plusieurs cas incite à penser qu'il s'agit d'expressions anatomocliniques plus ou moins directement apparentées à la maladie de base, en l'occurence l'hyperostose corticale infantile.

Telles sont les manifestations pleuropulmonaires et surtout pleurales, signalées par CAFFEY qui dit les avoir retrouvées dans d'autres cas publiés antérieurement. Un petit malade de CAFFEY avait associé des hyperostoses costales à une pleurésie de la grande cavité ; le liquide ponctionné renfermait 500 monocytes par mm3. On peut admettre ici qu'il s'agissait d'une irritation pleurale réactionnelle au contact des lésions osseuses qui, dans ce cas de CAFFEY, étaient précisément de localisations costales. Dans d'autres cas rapportés par CAFFEY, il existait sur les clichés thoraciques des opacités évoquant un épanchement pleural dont la localisation correspondait bien au côté atteint : épanchement droit en cas de foyers costaux droits, gauches en cas de foyers costaux gauches, épanchement bilatéral enfin lorsque le gril costal était des deux côtés le siège d'hyperostoses corticales. Cependant dans tous ces cas, sans exception, les ponctions pleurales sont demeurées blanches. Ce que l'on peut interpréter soit comme des épanchements très minimes soit comme des collections inponctionnables.

...

SHERMAN, ROSENBLUM, ont apporté des observations analogues. Mais on peut se demander pourquoi de nombreux cas de localisations costales ne donnent pas lieu à des épanchements pleuraux ; sur 23 cas de cette localisation, quatre seulement se sont accompagnés de pleurésie.

°
° °

Les formes épiphysiogènes, comportant une accélération de la croissance osseuse qui apparaît comme stimulée par le processus hyperostosant, dont nous n'avons trouvé que deux exemples, le cas de ERDMANN et un cas de CAFFEY, se caractérisent par le développement accéléré d'un os touché. Le résultat en est que le membre inférieur est plus long que le côté indemne. ERDMANN a rapporté le cas d'une petite fille qui après trois mois d'évolution de la maladie présentait une jambe plus longue que l'autre, l'un des tibias ayant subi un développement accéléré. Les deux péronés étaient de même longueur et les épiphyses apparaissent normales sur les clichés. Un cas analogue a été rapporté par CAFFEY en 1952 chez une petite fille atteinte d'hyperostose corticale que l'auteur a qualifié de "chronique". A l'âge d'un an, ici encore le membre inférieur atteint était sensiblement plus long que le côté sain.

Bien que différentes dans leur évolution et leur pronostic, ces formes épiphysiogènes paraissent bien appartenir à l'hyperostose corticale infantile et en représenter seulement une variété.

...

Les Pseudoparalysies, au niveau des membres atteints par les lésions osseuses, si elles surviennent en premier abord ne paraissent cependant pas constituer une entité différente de l'hyperostose corticale. Ces pseudoparalysies frappent les membres au niveau desquels se produisent douleur et gonflement. A la période de la tuméfaction et de la douleur, s'installe une véritable impotence fonctionnelle ; les articulations sont normalement mobiles, les mouvements passifs sont possibles mais difficiles parce que l'enfant s'y oppose dans la mesure du possible, en attitude antalgique ; les réflexes demeurent normaux et il ne se produit pas d'amyotrophie. Il faut donc écarter le diagnostic de paralysies périodiques qui d'ailleurs comportent un tout autre syndrome biologique.

La paralysie régresse dès que diminuent douleur et gonflement. Chez la petite malade de CAFFEY, l'épaule droite était gonflée, douloureuse, impotente, au point que l'on pensa à la possibilité d'un traumatisme obstétrical. Les clichés radiologiques devaient révéler la présence d'hyperostose corticale au niveau de la clavicule, de l'humérus et de l'omoplate, tous très déformés par les lésions osseuses. Une immobilisation plâtrée de l'épaule pendant un mois entraîna la disparition de la douleur, l'atténuation du gonflement, ce qui eut peut-être eu lieu spontanément-, et une fois supprimé le plâtre, l'enfant se servit normalement de son membre supérieur.

Chez le petit nourrisson, à fortiori chez le nouveau-né, on risque d'invoquer un traumatisme obstétrical lorsque ces pseudo-paralysies, en particulier, frappent les membres inférieurs. Mais cette complication se produit aussi bien chez un enfant né d'un accouchement en présentation céphalique et le diagnostic étiologique de paralysie obstétricale peut être quasi-formellement écarté. L'origine de l'impotence est évi-

...

dente puisque la pseudo-paralysie, le gonflement et la douleur évoluent simultanément et parallèlement cliniquement et radiologiquement. On peut donc retenir cette forme pseudoparalytique comme une variété de l'hyperostose corticale vraie.

Citons le cas curieux et exceptionnel de [illegible] et FREDRICKS dans lequel la pseudoparalysie frappait les quatre membres chez un nouveau-né qui était porteur de lésions osseuses étendues connatales. SIDBURY, HALDORN signalent que les mouvements des membres inférieurs étaient limités par la douleur chez leurs petits malades.

Dans quelle mesure la maladie décrite en 1947 par CAFFEY sous le nom d'épaississements et courbures prénatales des os longs avec fossettes cutanées des membres diffère-t-elle de l'hyperostose corticale infantile ? Madame BRAVARD a rapporté un cas dans lequel les deux affections coexistaient. CAFFEY pense qu'il s'agit d'un syndrome congénital d'origine mécanique, vu chez les premiers-nés de femmes de petite taille et dû à une pression mécanique exercée in utero sur les extrémités foetales qui seraient ainsi contraintes à prendre une position anormale. Quant aux impressions cutanées, elles témoigneraient de la pression exercée à ces niveaux auparavant.

Dans le cas de Madame BRAVARD, ces fossettes manquent mais il existe des déformations des fémurs et des tibias qui paraissent bien d'origine mécanique. Le port par la mère pendant la grossesse d'une ceinture serrée, a-t-il suffi à entraîner ces déformations ? Il est exceptionnel de voir associées chez un même nouveau-né les images osseuses du syndrome congénital de CAFFEY et les hyperostoses corticales infantiles.

...

L'existence chez les nourrissons atteints d'hyperostose corticale, d'une thalassémie mineure, est-elle fortuite, favorisée par un facteur racial souvent retrouvé dans les deux affections, ou bien encore l'une des maladies a-t-elle favorisé la seconde ? Le cas de VAN DEN DRIESSCHE, CARPENTIER et DENYS qui illustre cette association est en faveur d'une coexistence fortuite, les lésions osseuses observées appartiennent nettement à l'hyperostose corticale infantile et sont totalement différentes de celles de la thalassémie.

Ainsi chaque fois qu'un tableau anatomoclinique oriente vers une affection autre que l'hyperostose corticale, des arguments probants montrent qu'il s'agit d'une coexistence, plus ou moins fortuite, l'hyperostose corticale demeurant un syndrome constant à quelques variantes près, une maladie autonome dont la cause reste à préciser.

Ces variétés de formes anatomocliniques, ces associations morbides risquent cependant de compliquer le diagnostic positif et différentiel de l'hyperostose corticale infantile.

La forme typique de l'hyperostose corticale infantile ne soulève pas de difficultés diagnostiques en particulier lorsque la localisation maxillaire, quasi-pathognomonique, est présente. Madame MARAND pense cependant que la localisation faciale isolée, avec ses "grosses joues douloureuses" et une fièvre élevée, a pu être confondue avec une parotidite épidémique.

...

La survenue brutale de douleurs des membres, avec fièvre et pseudo-paralysie, a pu donner lieu au diagnostic de poliomyélite. Un gonflement très douloureux au niveau du maxillaire inférieur en rendant difficile la flexion de la nuque, a évoqué le diagnostic de méningite. Les douleurs osseuses, la pâleur, ont pu faire soupçonner une leucose aiguë. Les examens complémentaires, l'évolution et surtout les radiographies ont toujours rapidement corrigé ces orientations diagnostiques erronées.

Pourtant, des confusions ont été faites justement sur les images radiologiques du squelette. Car l'hyperostose corticale est une lésion susceptible de survenir dans des affections fort diverses : seule l'évolution spontanément régressive, après des poussées répétées est le propre de l'affection qui nous occupe.

Syphilis osseuse congénitale : Ce fut le premier diagnostic porté dans les cas princeps. Toutefois, on sait que l'hyperostose n'est pas le fait de la période néonatale de la syphilis et qu'elle n'apparait guère qu'après le sixième ou le septième mois. De plus, sa localisation aux os longs des membres inférieurs, en particulier aux tibias, la différencie de l'atteinte maxillaire quasi-constante de l'hyperostose corticale infantile.

C'est par des images d'ostéochondrite que la syphilis congénitale des os va se manifester dans 80 % des cas, images précoces, aperçues dès les premières semaines de la vie. La périostite syphilitique lorsqu'elle survient coexiste avec des signes épiphysaires et métaphysaires, ce qui n'a pas lieu dans

l'hyperostose corticale infantile. La ligne épiphysaire est épaissie, avec ou sans zone claire sous-jacente. La ligne épiphysaire dessine des zigzags. Il peut y avoir des échancrures latérales, sous-métaphysaires et en dehors du squelette d'autres signes évocateurs de spécificité, coryza, hydrocéphalie, pemphigus, atteintes hépatiques ; la sérologie interrogée tranchera le diagnostic.

Lorsque, assez rarement nous l'avons vu, l'hyperostose corticale ne connait qu'un unique foyer osseux, le diagnostic radiologique peut se fixer sur l'ostéïte, l'ostéosarcome, sans être démenti par l'hyperleucocytose, la fièvre, le déclin de l'état général.

L'atteinte du périoste étant définie, on peut se demander s'il ne s'agit pas de périostose traumatique néonatale observée dans les accouchements par le siège, manoeuvres et tractions. Mais, d'une part les anamnétiques obstétricaux, d'autre part l'étude des clichés redresseront l'erreur car la périostose traumatique néonatale donne des signes exclusivement épiphysaires avec décollement et hémorragies sous-périostées ; l'ombre de l'hématome se calcifie en quelques jours et engaine plus la métaphyse que la diaphyse et n'intéresse que les membres inférieurs ; les membres supérieurs sont toujours indemnes.

L'ostéomyélite, qui comporte elle-aussi une tuméfaction tissulaire adjacente à la lésion osseuse, de la fièvre, de l'hyperleucocytose avec anémie, sera cependant exclue devant l'absence de signes inflammatoires locaux, d'adénopathies locales, d'évolution vers une suppuration, d'absence d'identification du germe pathogène responsable, généralement le staphylocoque.

...

Le scorbut a été invoqué par les premiers observateurs américains car il donne une périostite d'aspect feuilleté assez proche de celle de l'hyperostose corticale. Mais là s'arrêtent les analogies. Le scorbut donne lieu à une image traduisant l'atteinte des épiphyses et de la métaphyse : la zone dite "de L HNDORF", zone claire. Il s'agit non pas d'un nouveau-né mais d'un nourrisson plus âgé, avec des notions antécédentes d'erreurs diététiques, de régime alimentaire déséquilibré. Les examens biologiques apportent des éléments décisifs, les épreuves urinaires de surcharge ou de saturation objectivent la carence vitaminique C ; les biopsies osseuses montrent la présence d'hémorragies sous-périostées absentes dans l'hyperostose corticale infantile. Indiquons cependant que, selon ROSENBLUM, les formes d'hyperostose corticale observées, exceptionnellement chez des enfants de plus de six mois seraient des avitaminoses C, des scorbuts dans lesquels les signes hémorragiques auraient déjà régressé.

Le rachitisme ne saurait être confondu avec le syndrome de ROSE-DE TONI-CAFFEY qui nous occupe ; l'hyperostose corticale n'apparaît que dans les formes très évoluées et jamais avant le sixième mois de la vie, généralement plus tard encore ; les lésions radiologiques diffèrent avec bourrelets épiphysaires, chapelet costal, déformations diaphysaires, signes épiphysaires, fractures pathologiques.

La tétanie précoce avec hypocalcémie récidivante comporte bien des gaines osseuses péridiaphysaires mais celles-ci sont moins développées, moins denses que dans l'hyperostose corticale ; leur répartition est plus régulière, plus symétrique ; enfin le maxillaire est toujours indemne ; la calcémie est basse alors que le bilan phospho-calcique est normal dans l'hyperostose corticale.

L'hypervitaminose A donnera des signes osseux beaucoup plus tardifs et comportera des anomalies métiques contrôlables. Toutefois certains auteurs n'ont pas hésité à expliquer l'hyperostose corticale comme une hypervitaminose A, non plus toujours d'origine exogène mais endogène lorsque aucune action anormale ne peut être retrouvée. Cette maladie, par ailleurs ne comporte pas que des hyperostoses corticales typiques mais aussi une ostéomalacie, des fractures pathologiques par stimulation des ostéoclastes. CAFFEY d'abord, SMYTH ensuite, RINEBERG récemment, ont apporté des cas d'hypervitaminose A dont le tableau anatomoclinique leur paraissait identique à celui de l'hyperostose corticale. Mais il s'agissait d'enfants beaucoup plus âgés, 18 mois, deux ans, avec des antécédents d'intoxication vitaminique A, la petite malade de RINEBERG et GROSS avait reçu 185.000 unités de vitamine A et 37.500 unités de vitamine D par jour pendant presque neuf mois. Le diagnostic repose en outre sur :

- une vitaminémie A élevée,
- une chute des cheveux,
- une sécheresse particulières des téguments avec lèvres fendillées,
- du prurit,
- une température normale ;

Tous ces signes régresseront rapidement à la suprression de la préparation vitaminique A.

L'hyperostose diffuse généralisée congénitale est bien différente : tous les os sont atteints, tout en gardant une morphologie normale, d'une opacité accrue ; il n'y a pas de manifestations cliniques. Pourtant la survie est impossible et l'enfant décède en quelques jours.

...

La dysplasie diaphysaire progressive, maladie de ENGELMANN, héréditaire, est évidente tardivement à l'âge de quatre ans et au-delà. Les diaphyses des os longs sont atteintes symétriquement par les hyperostoses corticales auxquelles s'ajoute une ostéosclérose intense avec disparition du canal médullaire. L'évolution se fait bien par poussées successives mais sans phases de régression spontanée, les lésions s'aggravant progressivement, sans élévation thermique ni anomalies biologiques. Les os longs croissent exagérément, l'enfant accuse une grande fatigue. Si la majorité des cas concernent des enfants entre un et six ans, il existe quelques observations dans lesquelles l'ostéopathie sclérosante hyperostosique multiple infantile est apparue dès les premiers mois de la vie.

La mélorhéostose de LERI est une dystrophie osseuse d'origine périostale mais ses coulées ostéosclérotiques longitudinales à distribution surtout métamérique, son évolution chronique, la distinguent nettement de l'hyperostose corticale infantile.

La maladie de COOLEY dans ses formes graves présente des modifications osseuses proches de celles de l'hyperostose corticale chronique mais les examens hématologiques rectifient le diagnostic. Il en est de même de la maladie de HUNTER-HURLER.

Syphilis, scorbut, rachitisme, hypervitaminose D, ostéomyélite, diagnostics les plus souvent discutés, s'excluent aisément par la radiologie et les examens biologiques.

...

VI - THEORIES PATHOGENIQUES ..

L'hyperostose corticale dite (impropre-ment) infantile parait donc bien mériter une autonomie nosologique mais il reste à démonter le mécanisme de sa pathogénie.

De multiples hypothèses ont été proposées que l'on peut grouper et opposer à la théorie uniciste de l'affection. Pour les premières hypothèses, l'hyperostose peut dépendre d'influences diverses, pour la seconde, c'est la réponse unique à des incitations variables mais d'effet commun.

Dans la théorie uniciste, il est admis que les formes congénitales et les formes acquises (ou au moins constatées plus ou moins tôt ou tard après la naissance) appartiennent à une même entité morbide, un processus allergique étant invariablement à l'origine des lésions. L'hyperostose corticale ne serait alors qu'une réaction dénuée de toute spécificité et reconnaissant des causes diverses (VAN DEN DRIESSCHE).

La nature allergique est pour les partisans de cette théorie démontrée par la fréquence de la fièvre, de l'accélération de la vitesse de sédimentation, de l'hyperleucocytose et, au niveau du périoste, par l'existence de lésions d'oedème, d'in-

filtration cellulaire pouvant s'étendre aux tissus mous de voisinage : la plèvre, en cas de foyers costaux. En l'absence d'infection locale, seule l'allergie pourrait expliquer ces constatations.

En sa faveur, en outre, l'évolution par poussées successives, la fréquence dans les anamnétiques de cas acquis, post-nataux, de rhinite, rhinopharyngite, bronchite, infections souvent discrètes, récidivantes ou chroniques.

Un épisode infectieux n'est pas rare : varicelle, impétigo, infection ombilicale et aussi notion d'une vaccination récente : autant de facteurs externes allergisants selon l'opinion même de CAFFEY. On pourrait ainsi rapprocher l'hyperostose corticale infantile de la polyarthrite chronique, du syndrome de WISLER FANCONI, ou pseudo-sepsis allergica, qui comporte également de la fièvre, une leucocytose élevée, une participation viscérale, une évolution prolongée et capricieuse vers une régression totale ou la transformation vers la chronicité.

La théorie allergique, déjà discutable, devient difficile à soutenir pour les cas congénitaux, familiaux. Pour ceux-ci on ne trouve pas de causes virales ou microbiennes ni de preuves d'une intoxication d'origine maternelle ou placentaire. En concluant à la nature génétique des cas familiaux on formule une véritable "La Palissade" sans explication satisfaisante.

°
° °

Qu'ils agissent par le biais d'une sensibilisation allergique ou plus directement, d'autres facteurs ne sauraient être niés du fait de leur répétition, de leur fréquence d'un cas à l'autre.

Nous avons vu que certains auteurs étaient tentés d'assimiler une carence vitaminique et l'hyperostose corticale. Pourtant les faits cliniques, biologiques, anatomopathologiques et radiologiques montrent bien que ni le scorbut ni l'hypervitaminose A, ni le rachitisme ne sont liés à l'affection.

La notion de traumatisme obstétrical est exceptionnelle ; des épisodes infections sont notés, mais sans plus de signification que chez les nourrissons indemnes d'hyperostose corticale. MOSSBERGER retient bien le rôle d'une infection pharyngée, digestive, capable de perturber les échanges métaboliques de l'os, entraînant des perturbations structurales sans modification du chimisme sanguin. La maladie proviendrait alors d'un trouble métabolique lui-même secondaire à un stimulus de nature infectieuse. L'élimination, la neutralisation de l'agent pathogène aboutiraient à l'ostéoclasie, le rétablissement de l'équilibre ostéogénique.

DELANO et BUTLER, contrairement à la plupart des auteurs, soutiennent eux-aussi la théorie infectieuse mais en utilisant d'autres arguments : il s'agirait d'une forme d'ostéopériostique infectieuse comme le prouverait le cas secondaire à une vaccination antivariolique : la poussée hyperthermique post-vaccinale s'était accompagnée de la constitution des lésions osseuses ; on sait qu'il existe

...

une ostéomyélite variolosa. DELANO et BUTLER sont convaincus que toutes les hyperostoses corticales infantiles s'accompagnant de fièvre sont de nature infectieuse.

BENNET et NELSON se demandent si un trouble hormonal n'est pas en cause. A l'appui de leur thèse, ils citent le cas d'un enfant présentant, dès la naissance, des hyperostoses alors que la mère avait reçu au cours de sa grossesse d'importantes doses d'oestrogènes. Un déséquilibre hormonal au niveau du foetus aurait déclenché une hyperproduction ostéopériostée.

Un facteur vasculaire a été invoqué sous des formes d'ailleurs diverses, par plusieurs auteurs :

MATHESON et MARKHAM : l'origine de l'hyperactivité ostéopériostée serait secondaire à un processus vasculaire dont la nature et la cause restent d'ailleurs à définir. Sur les biopsies osseuses prélevées chez de petits malades, ces auteurs ont constaté une prolifération de l'intima des vaisseaux du périoste et des muscles, entrainant une insuffisance de vascularisation osseuse. Alors que la privation totale d'irrigation sanguine provoque la nécrose de l'os, sa réduction stimule au contraire l'ostéogénèse. L'hyperostose corticale perd ainsi sa qualité de maladie osseuse primitive pour devenir secondaire à un trouble de la vascularisation ; un rétablissement de celle-ci est responsable de la guérison sans séquelles. D'autres éléments du syndrome : irritabilité de l'enfant, tuméfactions douloureuses, proviendraient ou bien d'une irritation des terminaisons nerveuses au niveau du périoste ou bien d'une altération type atrophique par hypo ou avascularisation.

. . .

La nécrose tissulaire serait à l'origine de la fièvre, de l'hyperleucocytose, de l'accélération de la vitesse de sédimentation globulaire. Quant à l'anémie, elle serait secondaire à la fièvre persistante ...

Troubles de la vascularisation encore, évoqués par BARBA et FREDRICKS mais sous un autre angle. Pour eux, la maladie qui nous occupe serait une ostéodygénèse embryonnaire par trouble de la vascularisation de la diaphyse du foetus au cours du troisième mois de sa vie intra-utérine. Les localisations osseuses seraient, selon eux, en correspondance avec les centres d'ossification primaire qui se constituent vers la neuvième semaine de la vie embryonnaire. Que ces centres soient mal irrigués et l'os enchondral ou périchondral prolifèrera anormalement. Ce sont donc des facteurs intra-utérins qui entraineraient ce trouble vasculaire local avec, pour conséquence, l'altération osseuse du fait de la rapide croissance osseuse au cours du troisième mois de la vie embryonnaire, de l'ossification primaire, de la traction musculaire.

Selon SIDBURY, qui accepte la théorie vasculaire, l'enchaînement pathogénique est cependant tout différent : l'hyperostose corticale infantile est la traduction clinique d'une imperfection héréditaire des artérioles assurant la vascularisation des zones atteintes. D'où hypoxie, d'où nécrose focale des parties molles, d'où enfin réaction proliférante du périoste. La nature héréditaire de la maladie s'expliquerait par les cas familiaux, par l'apparition des symptômes vers la neuvième semaine (comme la sténose du pylore, malformation d'origine également héréditaire). A l'appui de cette théorie il faut citer le cas de JENKINS et SCOTT dans lequel hyperostose corticale infantile et sténose pylorique coexistaient chez le même nourrisson.

...

Toutes ces théories prêtent à discussion, quand ce ne serait que par le siège électif des lésions osseuses qui s'accomode mal d'une influence hormonale globale, d'une action infectieuse lorsque les cas sont pré-nataux. La théorie dysembryonnaire ne vaut que pour les formes congénitales, encore que là aussi le siège électif, parcellaire des lésions, leur potentiel régressif, ne cadrent guère avec la notion d'une dysembryopathie, irréversible, on le sait.

Le mécanisme vasculaire est séduisant, assez vraisemblable mais il lui manque une explication étiologique. JANBON pense que l'hyperostose corticale infantile est non pas une maladie en soi mais un syndrome caractérisé par une hyperproduction périostée secondaire à une atteinte vasculaire, elle-même susceptible de relever de causes multiples : facteurs intra-utérins pour les formes précoces, infection locale ou générale pour les formes post-natales.

---oooOOOooo---

...

VII - TRAITEMENT -

L'hyperostose corticale infantile comporte un pronostic spontanément favorable et rares sont les cas dans lesquels des séquelles morphologiques ont été signalées.

Le problème réside donc en un diagnostic exact aussi précoce que possible afin de s'abstenir de toute thérapeutique intempestive fondée sur une erreur d'interprétation des symptômes observés.

Dans le courant même des thérapeutiques actuelles, on a tenté :

- les antibiotiques, par analogie avec une ostéomyélite si profondément transformée depuis l'avènement de ces produits. Mais il n'y a de causes infectieuses que fortuites ou peut-être étiologiques. L'hyperostose ne comporte pas de détermination focale d'un germe et les antibiotiques sont inopérants.

- la corticothérapie, nulle pour COCOZZA, pour BUSH et MERRELL, et d'une façon générale pour

...

tous les auteurs qui l'ont utilisée, s'il s'agit de modifier les foyers osseux. Par contre, des résultats semblent avoir été obtenus sur l'irritabilité qui régresse, sur les tuméfactions des parties molles qui fondent en quelques jours (BUSH).

POUNDERS, dès 1955, ayant utilisé l'ACTH et la cortisone, puis l'hydrocortisone, a constaté que la dose quotidienne de 20 mg de cortisone avait atténué les phénomènes douloureux, la tuméfaction maxillaire, l'irritabilité, tous signes réapparus à la réduction des doses. Dans un second cas de cet auteur, l'hydrocortisone, à la dose quotidienne de 20 mg devait assurer une amélioration clinique notable, interrompue à la cessation du traitement. Il est logique que les corticoïdes, par leur effet inhibiteur sur les réactions fibroblastiques, trouvent ici une indication ; expérimentalement BAKER et BURTON ont montré que les hormones corticosurrénales agissent directement sur l'ostéogénèse en entraînant une inhibition de la prolifération des ostéoblastes. On connaît les fractures pathologiques de la corticothérapie au long cours. Celle-ci est donc doublement justifiée au moins théoriquement.

Mais un traitement hormonal appliqué à un nouveau-né commande la plus grande prudence, étant donné les risques d'infection, les perturbations électrolytiques qu'il entraîne. On saura donc réserver le traitement hormonal aux cas qui n'évoluent pas spontanément et rapidement vers la guérison, aux formes sévères susceptibles d'être grevées de séquelles.

...

Enfin, dans certains cas de courbures diaphysaires, de troubles moteurs, une immobilisation plâtrée a pu être nécessaire.

---oooOOOooo---

VIII - CONCLUSIONS -

1) L'hyperostose corticale infantile, très étudiée ces dernières décennies, conserve encore bien des obscurités étiopathogéniques. Maladie autonome mais alors avec des variétés multiples, ou syndrome réalisé par des facteurs différents, la question reste posée mais non encore élucidée.

2) Congénitale, ou plus souvent apparue vers la dixième semaine de la vie, l'affection est marquée par l'apparition chez un nourrisson jusque là bien portant, d'irritabilité, de fièvre, de tuméfactions dures, douloureuses, en divers points du squelette, avec presque toujours une localisation maxillaire inférieure ; l'examen radiologique objective l'épaississement cortical avec formation de nouvel os sous-périosté. L'hyperleucocytose, l'accélération de la vitesse de sédimentation, souvent l'anémie, constituent un syndrome biologique banal. L'évolution se fait par poussées jusqu'à la guérison totale en quelques mois.

3) La maladie, habituellement sporadique, peut parfois prendre un caractère familial, héréditaire, la transmission paraissant plutôt se faire sur le mode dominant.

...

4) Comparée à d'autres manifestions néonatales, à participation osseuse, l'hyperostose corticale paraît mériter son autonomie. Son diagnostic différentiel se posera avec le scorbut, l'hypervitaminose A, le rachitisme, la syphilis osseuse congénitale, la périostose engainante de la tétanie précoce avec hypocalcémie récidivante, la maladie d' ENGELMANN, la mélorhéostose de LERI, les paralysies obstétricales, sans qu'une erreur puisse longtemps persister ; les images radiologiques, le syndrome biologique, l'évolution rectifiant rapidement le diagnostic.

5) Aucune étiologie commune à tous les cas observés ne peut être retenue : infection, traumatisme, carence, troubles métaboliques. Mais, pour certains auteurs, ces facteurs interviennent pour créer une réaction allergique responsable de l'hyperproduction ostéo-périostée. Pour d'autres il s'agit d'un trouble de la vascularisation osseuse locale, peut-être d'origine embryonnaire ou même héréditaire. Une pathogénie vasculaire est actuellement séduisante mais il reste à en expliquer le mécanisme.

6) D'évolution régulièrement favorable, avec guérison sans séquelles, l'hyperostose corticale infantile échappe à la plupart des thérapeutiques : antibiotiques, corticothérapie qui a cependant parfois accéléré la régression des tuméfactions douloureuses. Le traitement reste symptomatique avec, en cas de besoin, une brève immobilisation plâtrée du membre intensément atteint, douloureux et parfois frappé d'impotence.

+++++++++

IX - BIBILOGRAPHIE -

ABOUL DAHAB Y.W. — Infantile cortical hyperostosis. Report of a case in a child 2 1/2 years and review of literature. Journ. Egypt. Med. Assoc. 1963 XLVI p.689-694

ABRAKHANOVA K.N. — Dynamique des modifications radiologiques des os des enfants atteints d'anémie congénitale hémolytique familiale de COOLEY. Vestn.Rentgen.Radiol.nov/déc. 1963 XXXVIII, pages 18-23

ASTLEY R. — Infantile cortical hyperostosis Brit. Journ.Radiol. 1950 XXIII p. 675-676

BARBA W.P.) FRERICKS D.J.) — The familial occurrence of infantile cortical hyperostosis Journ.Ped. 1953 XLII p.141-150

BAUMANN C.S.) LUBELL M.F.) — Infantile cortical hyperostosis A case Journ.Maine Med. Assoc.1949 XL p. 5-7

BENNETT H.S.) NELSON T.R.) — Prenatal cortical hyperostosis Brit.Journ.Radiol. 1953 XXVI pages 47-49

BERREY H.B. — Post-infantile cortical hyperostosis with subdural hematoma. Report of a case and review of literature. Pediatrics 1950 VI pages 78-85

BONONO B. — Le syndrome de CAFFEY-de TONI-SILVERMAN. Présentation d'un cas
Minerva Med. 28 juill 1964 LV p.2315-2319

BOYES J. G.) DENY N.G.) — Infantile cortical hyperostosis. A familial disease ?
Am.Journ.Roentgenol. 1951 LXV p.924-930

BRAVARD C Mme — L'hyperostose corticale infantile et ses variétés
Thèse d'Alger 1956, n° 87

BYWATERS jr T.W) BAILEY R.W.) CARROLL C.J.) O'CONNOR G.A.) — Infantile cortical hyperostosis presenting exophtalmos, case report
Journ.Mich.Med.Soc. mars 1963 LXII p.285-288

CAFFEY J.) SILVERMAN W.A.) — Infantile cortical hyperostosis.Preliminary report on a new syndrome
Am.Journ.Roentgenol. 1945 LIV pages 1-16

CASTANIER J.) BRAVARD C. Mme) — Un cas d'hyperostose corticale infantile
Soc.Péd.Alger 25 juin 1956 in Pédiatrie 1956

CHIARA C. — Ueber periostale Knochenveranderungen in frühen Sauglingsalter
Arch.Kinderh.1938 CXV pages 65-85

COCOZZA G. — Contribution à l'étude de l'hyperostose corticale infantile (syndrome de CAFFEY SMYTH)
La Pediatria 30 nov 1954 LXII p.710-733

CYPRESS G.C. — Infantile cortical hyperostosis (CAFFEY-SMYTH syndrome)
Journ.Nat.Med.Assoc. 1955 LVI pages 124 126

DELANO P.J.) BUTTER C.D.) — The etiology of infantile cortical hyperostosis
Am.Journ.Roentgenol. 1947 LVIII p.633-636

DEBRE R.) LELONG M.) — Hyperostose corticale infantile
Pédiatrie 1955 pages 1255-1256

...

DEBRE R.)
MOZZICONACCI G.)
SCHAPIRA G.)
LESTRADET H.)
HERRAULT A.)
BOUYER)
Tétanie précoce avec périostose engainante et hypocalcémie récidivante
Arch.Fr.Péd. 1956 V pages 461-475

DE TONI G.
Una nuova malattia dell' apparato osseo la poliosteopathia deformante connatati regressiva
Policlinico Inf. 1943 VI page 21-32

Hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du foetus et du nourrisson
Arch.Fr.Péd.1953 X pages 1076-1083

JACOBSON E.
Jambes arquées non rachitiques
Arch.Fr.Péd. 1949 VI pages 4-8

JANBON M.)
BETOULIERES P.)
BOUSQUET J.)
BERTRAND L.)
BRUNEL D.)
Hyperostose corticale infantile de CAFFEY ou hyperostéogénèse périosto-enchondrale régressive du foetus et du nourrisson de DE TONI
Journ.Radiol.1956 XXXVII p.597-604

JEAN R.
Dystrophies osseuses de l'enfance. Revue générale et essai de classification.
Arch.Fr.Péd.1954 XI pages 512-520

KANE S.H.)
BORZELL F.F.)
Infantile cortical hyperostosis
Am.Journ.Roentgenol.1947 LVIII p.629-642

KANWAR K.
Infantile cortical hyperostosis (chronic form).Report of a case
Indian Journ.Child.Health nov 1963 XII pages 713-717

KNITTER T.
Un cas de forme congénitale d'hyperostose corticale chez un nourrisson (hyperostosis corticalis infantum)
Pediatr.Polsk. avril 1964 XXXIX P. 461-464 et p. 465-472.

...

LEVEQUE B. — Hyperostose corticale infantile
Journées Pédiatriques 1955

MARAND M. — L'Hyperostose corticale infantile (Maladie de ROSKE-DE TONI-CAFFEY)
Thèse de PARIS 1962, dactyl.

MEADORS J. L.)
WEBB H.S.) Infantile cortical hyperostosis
Acta Radiol. 1954 XLII pages 43-55

MEIER A. — Periostitis hyperplastica bei einem drei Monate alten Frühgeborenen
Arch.Kinderh. 1936 CIX p.223-228

MORILLO G. — Hyperostose corticale infantile ou Maladie de CAFFEY-DE TONI. Présentation de deux cas et revue de la littérature
Rev.Soc.Colombia Ped.avril 1964 V p. 287-316

PIZON P. — Cas familiaux d'hyperostose corticale infantile
Presse Méd. 25 nov 1961 LXIX p.2352

POUNDERS C.M.)
DELHOTAL C.E.) Infantile cortical hyperostosis. Treatment with hormones
Journ.Ped.1955 XLVII p.157-160

REAVIS C.W. — Infantile cortical hyperostosis
Journ.Tenn.Med.Assoc.Juill 1964 LVII pages 293-295

RINEBERG I.E.)
GROSS R.J.) Hypervitaminosis A with infantile cortical hyperostosis
Journ.Am.Med.Assoc.28 juill 1954 CXLVI - pages 1222-1224

ROSKE G. — Eine eigenartige knochenerkrankung in Sauglingsalter
Monatschr.Kinderh.1930 XLVII p.385-400

...

SCHERMAN M.S. — Infantile cortical hyperostosis
Am.Journ.Roentgenol. 1950 LXIII
p. 212-222

SCHREIBER G. — L'hyperostose corticale infantile , syndrome de ROSKE-de TONI-CAFFEY
Presse Méd. 9 fév 1963 LXXI p.353

DE SEZE S. — Maladie des os et des articulations.
Flammarion Ed. PARIS
pages 37-38 et 303-304

SMYTH F. S.
POTTER A.
SILVERMANN W. — Periostal reaction, fever and irritability in young infants. A new syndrome.
Am.Journ.Dis.Child.1946 LXXI
p.333-350

VAN BUSKIRK F. W.
TAMPAS J. I.
PETERSON O. S. — Familial cases of infantile cortical hyperostosis
Am.Journ.Roentgenol.avril 1961 LXXXV
Pages 613-632

VAN DEN DRIESSCHE A.
CARPENTIER M.
DENYS P. — L'hyperostose corticale infantile
Syndrome de ROSKE-de TONI-CAFFEY
Arch.Fr.Péd.1962 XIX pages 997-1014

VELLER K.
LAUR A. — Ursache des infantilen corticalen Hyperostosis
Fortschr.Roentg.1953 LXXIX p.446-452

WEST S. — Acute periostal swellings in several young infants of the same family probably rickety in nature
Brit.Med.Journ.1888 I page 856

++++++++++

- TABLE DES MATIERES -

	Pages
I - Introduction	1
II - Historique	5
III - Circonstances étiologiques d'apparition	12
IV - Aspects anatomoradiocliniques	20
V - Position nosologique, diagnostic .	31
VI - Théories pathogéniques	41
VII - Traitement	47
VIII - Conclusions	50
IX - Bibliographie	52

++++++++++++++++

- VU :
LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE

G. BROUET

- VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS

Jean ROCHE

- VU :
LE PRESIDENT DE THESE

M. FEVRE